Aus der Psychiatrischen- und Nerven-Klinik
der Westf. Wilhelms-Universität zu Münster i. Westf.
Direktor: Professor Dr. Kehrer.

Zur Frage der cirkumskripten Encephalitis der Medulla oblongata.

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät der Westfälischen
Wilhelms-Universität zu Münster (Westf.)

vorgelegt von

Fritz Gottwald
Assistenzarzt am Josefs-Hospital
Dortmund-Hörde

1935

Gedruckt in der Dissertationsdruckerei Robert Kleinert, Quakenbrück.

Referent: Professor Dr. Kehrer.
Dekan: Professor Dr. Esch.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Westfälischen Wilhelms-Universität Münster (Westf.).

Zur Frage der zirkumskripten Encephalitis der Medulla oblongata.

Bei der großen Zahl von publizierten Encephalitiserkrankungen fällt auf, daß zwar Hirnstammsymptome häufig beschrieben werden, daß aber das Bild einer isolierten encephalitischen Erkrankung des Hirnstammes bisher nur selten sicher beobachtet worden zu sein scheint. Als Charakteristikum der Encephalitis epidemica ist immer wieder hingestellt worden, daß neben dem eigenartigen Entzündungsprozeß die graue Substanz ganz überwiegend beteiligt ist. Die Ansicht, daß die encephalitischen Veränderungen in einer großen Zahl von Fällen auf den Hirnstamm und die zentralen Ganglien beschränkt bleibe, ist oft vertreten worden. Stern möchte eine Bevorzugung der encephalitischen Entzündung für das Hirnstammgebiet dadurch wahrscheinlich machen, daß er auf die Besonderheit der Blutversorgung des Hirnstammes und auf vielleicht bestehende Eigentümlichkeiten hinsichtlich der chemischen Affinität der grauen Substanz für bakterielle und leblose Noxen hinweist.

Scharapow beschreibt den Fall einer isolierten Affektion der hinteren Kerne des N. Vagus bei Polioencephalitis; und die Sektion ergab, daß die Herde genau auf die Stellen beschränkt waren, die der hintere Vaguskern einnimmt.

Nonne berichtet über 12 Patienten, die alle Hirnnervenlähmungen zeigten, und bei denen sich autoptisch die stärksten Veränderungen in den Hirnstammganglienzellen gefunden haben.

Fornara fand in 75 % seiner Fälle besonders hervortretende Hirnnervensymptome und weist auch auf den Tod unter bulbären Erscheinungen hin.

Knapp teilt mit, daß viele Encephalitisfälle unter dem Bilde einer akuten Bulbärparalyse verliefen, was auch Nonne schon besonders nachgewiesen hat.

Solche Fälle, in denen man tatsächlich eine absolut isolierte Entzündung der Medulla oblongata nachweisen könnte, sind von

großer theoretischer Wichtigkeit. Stern[1]) hebt diese Wichtigkeit, Material über Fälle von zirkumskripter Encephalitis zu sammeln, besonders hervor und weist auf die Bedeutung solcher Fälle hin. Er sagt: „Daß in den Fällen mit starken Infiltrationen, mit starken Reizerscheinungen der Glia, das Virus oder die Noxe der Encephalitis in loco anwesend ist, während die diffusen Veränderungen, die besonders stark bei den allgemeinen toxischen Encephalitiden sind, auch wohl im wesentlichen durch die im Blute kreisenden Toxine bedingt sein können, die irgendwo im Körper bestehen."

Die Erkennung solcher isolierter Erkrankungen muß ganz besondere Schwierigkeiten machen, vor allen Dingen, wenn das Hirnstammgebiet davon befallen wird.

Im Folgenden soll ein Beitrag entstehen über zwei Fälle von zirkumskripten encephalitischen Entzündungen der Medulla oblongata, die man in der psychiatrischen und Nerven-Klinik zu Münster (Professor Kehrer) beobachtet hat, und von denen der eine ad exitum gekommen und obduziert ist. Für die liebenswürdige Ueberlassung der Fälle bin ich Herrn Professor Kehrer zu großem Dank verpflichtet.

Es sei zunächst die Klinik eines Falles besprochen, der so große diagnostische Schwierigkeiten bot, daß man erst nach langem Zögern, und mit Rücksicht auf einen ähnlichen Fall, bei dem die Obduktion die genaue Diagnose ergab, ihn als zirkumskripte Encephalitis der Medulla oblongata zu erklären versuchte.

Fall I:

Krankengeschichte: W. K., 47 Jahre alt, Eisendreher. Erste Untersuchung am 13. 7. 31.

Anamnese: Vater an Schwindsucht gestorben, Mutter an Altersschwäche. Er selbst ist als junger Mann zweimal an Lungenentzündung erkrankt. Mit 25 Jahren angeblich Luxation der linken Schulter. Ferner litt er an starker Krampfaderbildung und Beingeschwüren, die eine Operation erforderlich machten. Während des Krieges verrichtete er Nachtarbeit bei grellem Licht. Seit dieser Zeit ständiges Blinzeln und Sehstörungen des rechten Auges. Beides führt er auf diese Nachtarbeit zurück.

Seit anderthalb Jahren bestehen Klagen über Schwindelanfälle, die langsam aber stetig zugenommen haben. Besonders beim Bücken und bei raschen Drehbewegungen des Kopfes nach der rechten Seite treten Schwanken und Taumeln auf, nach links we-

[1]) Stern: Die epidem. Encephalitis, S. 141.

niger. Flimmern vor den Augen, dumpfes, brennendes Gefühl in der linken Kopfhälfte und in beiden Handflächen. Neigung zu Herzbeklemmung und Schweißausbrüchen. Schwerhörigkeit auf dem linken Ohr.

Klinischer Befund: Mittlerer Ernährungszustand. Der zweite Pulmonalton ist klappend. Sonst wurde an den inneren Organen keinerlei krankhafte Veränderung festgestellt. Er besteht kein Fieber. Puls regelmäßig. Im Urin keine pathologischen Bestandteile. Psychisch einwandfreies Verhalten.

Der Gang ist langsam und stampfend. Er schont die linke Hüfte, das linke Bein wird schlenkernd etwas nachgezogen. Stehen mit offenen Augen und auseinandergestellten Füßen ruhig und ohne Schwanken. Bei Augenfußschluß leichtes Schwanken nach links, das beim Versuch sich zu bücken, sich so verstärkt, daß Patient nach links ausfällt.

Schädel von normalem Bau. Ueber dem linken Tuber frontale scharfumschriebene zweimarkstückgroße, klopfempfindliche Stelle; daselbst auch Spontanschmerz. Außerdem besteht diffuse Klopfempfindlichkeit über der linken Hälfte des Occiput, die bis zum vorderen Rande des M. Trapezius hinabreicht. Bei passiven Bewegungsversuchen gibt der Kranke an, daß das Beugen des Kopfes nach vorne, nach hinten und nach links schmerzhaft ist. Drehbewegungen des Kopfes nach links über 30° hinaus sind nicht möglich.

Gesicht: Isolierte myoklonische ticartige Zuckungen, die scharf auf das obere und mittlere rechte Facialisgebiet beschränkt sind. Mimische Muskulatur sonst intakt. Keine Druckschmerzhaftigkeit der Hirnnervenaustrittsstellen. Lebhafte Kieferperiostreflexe.

Augen: Lidspalte beiderseits gleich weit. Normale Bulbusstellung und normale Konvergenzfähigkeit. Nystagmus beim Blick nach rechts, Einstellungszuckungen beim Blick nach links. Cornealreflexe herabgesetzt. Die rechte Pupille ist längs-, die linke queroval, dabei ist die rechte weiter als die linke. Ruckartige, nicht gleichmäßige Lichtreaktion. Augenhintergrund o. B.

Mundhöhle: Schleimhaut ohne Sensibilitätsstörungen. Zunge von normaler Form und Beweglichkeit. Gaumen- und Rachenreflexe vorhanden. Sprache etwas heiser. Schluckakt nicht gestört.

Laryngoskopisch besteht Glottisschiefstellung, eine Einschränkung der Beweglichkeit des linken Stimmbandes gegenüber der des rechten und zuweilen paradoxe Stimmbandbewegungen. (Befund der Hals-, Nasen- und Ohrenklinik.)

Gehör: Hörfähigkeit links herabgesetzt. Die otologische Untersuchung (Universitäts-Ohrenklinik) weist nach, daß beide Labyrinthe erregbar sind, demnach kein vestibulärer Schwindel besteht. Der experimentell nachgewiesene Drehschwindel wird mit den geklagten Spontansensationen identifiziert. Der Schwindel ist für zentral zu halten.

Obere Extremitäten: Die obere hintere Schultermuskulatur ist wulstartig verdickt. Arme beiderseits gleichmäßig ausgebildet. Keine Atrophie. Grobe Kraft beiderseits gut. Bei passiven Bewegungen des linken Armes nach seitwärts tritt bei 90° Widerstand ein (früher luxiert). Paraesthesie am rechten Oberarm für spitz, im gleichen Gebiet herabgesetzte Thermaesthesie. Lage- und Tastsinn überall gleich gut ausgebildet. Beim Barany'schen Zeigeversuch beiderseits keine Schwierigkeiten. Periost- und Sehnenreflexe gesteigert, beiderseits gleich. Tonus normal.

Wirbelsäule: Skoliose der oberen Brustwirbelsäule nach links mit Gegenkrümmung des nachfolgenden Wirbelsäulenteiles. Kein Klopfschmerz.

Bauch: Bauchdeckenreflexe nicht immer auslösbar. Cremasterreflex nicht auslösbar.

Untere Extremitäten: Beide gleichmäßig ausgebildet, ohne Atrophie. Beiderseits ziemlich starke Varikosis. Alte, schlecht gedeckte Ulcus-cruris-Narben. Grobe Kraft gut. Lasegue beiderseits schmerzhaft bei 90°, links mehr als rechts. Beiderseits gleiche Hyperreflexie der Patellarsehne, mit verbreiterter Reflexzone über die ganze vordere Tibiakante. Achillessehnenreflex beiderseits lebhaft. Beim Bestreichen der Fußsohle erfolgt rechts Strecken aller Zehen, links keine Dorsalreflexion. Das Mari-Foix'sche Zeichen ist rechts positiv, links fraglich. Die Sensibilitätsprüfung zeigt keine Abweichung von der Norm. Lage- und Tastsinn ungestört.

Hilfsmethoden: Blutdruck 130/75 mm Hg. Wassermann'sche Reaktion im Blute negativ. Liquor (Occipitalpunktion): Nonne und Weichbrodt negativ, Pandy schwach positiv, Zellen 2/3, Lymphozyten. Saccharum 86 mg %. Blutbild: Hämoglobin 88 %, Erythrozyten 4 925 000, Leukozyten 4600, Blutsenkungsgeschwindigkeit nach Westergreen 14 mm. Segmentkernige 63, Stabkernige 2, Lymphozyten 33, Monozyten 1, Eosinophile 1.

Myelographie: Ergibt keinen pathologischen Befund.

Röntgenaufnahme des Schädels o. B.

Röntgenaufnahme der Wirbelsäule: Halswirbel und linke Schulter o. B. Der Bogen des 7. Halswirbels zeigt un-

regelmäßig verdickte Struktur. Starke linkskonvexe Skoliose der oberen Brustwirbelsäule mit Gegenkrümmung der nachfolgenden Wirbelsäule, sowie Rotation und Torsion der Wirbelkörper.

Verlauf: Am 5. 10. 31 sind die subjektiven Beschwerden, insbesondere was Schwindel und Spontanschmerz in der Gegend des linken Tuber frontale anbelangt, gebessert. Die Schmerzen bei Bewegungen des Kopfes sind gleich geblieben. Das brennende Gefühl in den Handflächen besteht unverändert fort. Verstärkt haben sich die Beschwerden in den Beinen. Patient klagt, daß ihm die Beine schwerer seien und gibt dazu Schmerzen in den Hüften an.

Bei der objektiven Untersuchung besteht jetzt Zungenzittern beim Vorstrecken. Außerdem ist eine Erschwerung der Innervation des rechten Mundfacialis hinzugekommen. An Augensymptomen besteht bei Bewegungen nach links und oben ein geringer rotierender Einstellungsnystagmus und ein stärkerer Nystagmus beim Blick nach rechts. Der übrige Augenbefund ist unverändert. Das Babinski'sche und Oppenheim'sche Phänomen ist negativ. Dagegen ist Mari-Foix jetzt ausgeprägt positiv und zwar rechts stärker als links. Die Prüfung der Sensibilitätsstörungen ergibt das gleiche Bild wie vordem.

Am 29. 12. 31 klagt der Kranke, daß die Kopfschmerzen über der linken Stirnpartie, besonders morgens, zugenommen hätten. Ausgesprochener seien jetzt die Schmerzen in der linken Schulter. Hinzugekommen sei Kribbeln in der linken Hand, besonders während und nach dem Liegen. Weiter hinzu treten Schmerzen in der Hüfte und im Kreuz.

Befund: Die Klopfempfindlichkeit hat besonders über dem Tuber frontale zugenommen. Der II. Trigeminus-Ast ist rechts stärker druckschmerzhaft als links. Der rechte III. Trigeminus-Ast ist ausgesprochen druckempfindlich. Verstärkt ist ein dauernder Tic im rechten oberen und mittleren Facialisgebiet. Jetzt ist auch die Nasolabialfalte verstrichen. Im übrigen ist der Hirnnervenbefund unverändert. Am peripheren Nervensystem besteht insofern eine Aenderung, als das Babinski'sche Zeichen rechts positiv ist. Die Steigerung des Patellarsehnenreflexes ist jetzt links gegenüber rechts stärker hervorgetreten.

Am 26. 5. 32 klagt der Kranke, daß das Gehvermögen stärker behindert ist. Neu hinzugekommen sei Kurzatmigkeit und leichte Ermüdbarkeit. Gebessert habe sich das Schwindelgefühl, und auch das unwillkürliche Zucken im Gesicht habe nachgelassen.

Befund: Weder am Tuber frontale noch am Occiput besteht umschriebener Klopfschmerz. Der Tic ist auf das rechte

Unterlid und den rechten Mundwinkel beschränkt. Die Trigeminus-Austrittsstellen links und alle Trigeminus-Aeste links sind druckempfindlich. An Augensymptomen besteht nur geringer Nystagmus beim Blick nach links. Die Anisokorie besteht unverändert fort. Als Pyramidensymptom ist der Babinski rechts ausgeprägter als vordem. Im übrigen keine neuerlichen Erscheinungen an den Extremitäten oder deren Nerven.

Leider ist über den weiteren Verlauf nichts bekannt, da der Kranke auch auf wiederholte Einladung nicht mehr zur Untersuchung gekommen ist.

Die klinische Diagnose lautet: Encephalitis des verlängerten Markes, Tumor nicht ausgeschlossen.

Man wird versuchen müssen, diesen Fall mit dem anderen zu vergleichen, der seinen klinischen Symptomen nach das Bild einer zirkumskripten Encephalitis der Medulla oblongata deutlicher abgibt und zudem obduziert ist.

Fall II:

Krankengeschichte. H. Sch., 36 Jahre alt, Gastwirt. Erste Konsulation am 4. 7. 1930, Aufnahme in die Klinik am 11. 8. 1930 und gestorben am 15. 9. 1930.

Anamnese: Mutter nach Schlaganfall gestorben. Todesursache des Vaters nicht bekannt. Er selbst ist früher nie ernstlich krank gewesen. Kein Alkohol- oder Nikotinabusus.

Die gegenwärtige Krankheit nahm ihren Anfang ganz schleichend im Oktober 1929. Die ersten Beschwerden waren Kopfschmerzen und Schwindelgefühle. Kurz danach wurde die Sprache schwerer, und allmorgendlich trat Würgreiz auf, wobei Schleim erbrochen wurde. Im Winter 1929/30 entwickelten sich Gehstörungen. Im April 1930 traten die ersten Schluckstörungen auf, und die Sehstörungen begannen nach weiteren 2 Monaten. Die Angehörigen geben an, daß sich seit einem Jahr die schon immer bestehende Erregbarkeit wesentlich verstärkt habe, und daß der Kranke in geschäftlichen Dingen etwas vergeßlich und gleichgültig geworden sei.

Am 27. 4. 1930 war er zum ersten Male wegen dieses Leidens in ärztlicher Behandlung. Der Arzt stellte mit Rücksicht auf die Erscheinungen, besonders Maskengesicht, die Diagnose: Encephalitis.

Bei der am 4. 7. 30 stattgefundenen Konsulation in Münster stellte sich der Kranke vor in gutem Ernährungszustande, etwas blassem Aussehen.

Befund: Am Schädel kein Druck- oder Spontanschmerz. Starrer Gesichtsausdruck, Salbengesicht, Nasolabialfalte beiderseits verstrichen. Die Starre läßt eine Prüfung der Mimik nicht zu. Bei Bewegungsversuchen nimmt die mimische Starre zu.

Augen: Lidspalten gleich weit. Pupillen reagieren gleichmäßig auf Lichteinfall. Konvergenzschwäche. Nystagmus in den Endstellungen. Augenhintergrund normal.

Mundhöhle: Die Mundschleimhaut ist intakt. Die Zunge zeigt normales Aussehen, wird unter leichtem Zittern gerade vorgestreckt und ist frei beweglich. Die Gaumen- und Rachenreflexe sind beiderseits herabgesetzt.

Kehlkopfbefund: (Hals-, Nasen- und Ohrenklinik). Bei der Phonation bleibt die rechte Seite unbeweglich. Das linke Stimmband geht in die Mittellinie. Der Glottisschluß bleibt aber unvollständig, da die beiden Stimmlippen leicht exkaviert sind. Es besteht schwere, knarrende, spastische Dysarthrie.

Koordinationsstörungen der Arme; keine Sensibilitätsstörungen. Patellar- und Achillessehnenreflexe beiderseits regelrecht. An den unteren Extremitäten gelegentlich einschießende Spasmen. Bei Beklopfen auf Rossolimo beiderseits isolierte Flexion der Großzehe. Keine Kloni. Babinski negativ.

Am 11. 8. 1930 stellt sich der Kranke wieder vor. Es findet sich ein im Ganzen unverändertes Bild, bis auf verstärkte spastische Dysarthrie.

Es besteht sehr starkes Knarren der Sprache und macht sie so fast unverständlich.

Am 3. 9. 1930 erfolgt Aufnahme in die Klinik.

Status präsens: Noch ausreichender Ernährungszustand. Die Haltung ist nachlässig, Gehen und Stehen mühsam. Ausgesprochen spastisch, stapfender Gang mit Neigung zu Wackeln. Bei raschem Aufstehen droht er nach vorn zu fallen. Bei ungezwungenem Stehen hat er die Neigung, die Beine breit auseinander zu stellen. Es kommt bei Gehversuchen zu starken Spasmen der Zehenstrecker. Schreiben ist unmöglich. Die Untersuchung der inneren Organe ergibt nichts Besonderes.

Schädel: Kein isolierter Klopfschmerz. Bewegungen des Kopfes frei. Feinschlägiges Kopfwackeln.

Gesicht: Fettglänzendes, starres Gesicht. Die mimische Starre verstärkt sich beim Sprechen und im Affekt durch Aufeinanderpressen von Lippen und Zähnen. Stirnrunzeln und Zähnezeigen ist nicht gut ausführbar.

Augen: Lidspalten beiderseits gleich weit. Normale Bulbusstellung. Endstellung der Bulbi ist an beiden Augen und

nach allen Richtungen hin gleich weit behindert. Bei geringer Aenderung der Blickstellung zur Seite hin treten grobschlägige nystagmusartige Zuckungen auf. Die Pupillen sind beiderseits gleich weit und rund, reagieren prompt auf Lichteinfall. Konvergenzbewegung ist nur angedeutet. Bei Prüfung der Konvergenzfähigkeit tritt ein im Rhythmus von Sekunden schlagender Nystagmus vertikalis auf. Cornea und Bindehäute unverändert.

Mundhöhle: Die Zunge zeigt sowohl im Munde als auch beim Hervorstrecken dauernd unregelmäßige und arhythmisch wogende Bewegungen. Wangenschleimhaut o. B. Vermehrte Salivation. Breiige Speisen werden im allgemeinen gut geschluckt; feste Speisen nimmt er seit langem nicht mehr zu sich. Laryngoskopisch besteht unvollständiger Glottisschluß. Recurrenslähmung rechts, Recurrensparese links und Parese der Pharynxkonstriktoren. (Befund der Hals-, Nasen- und Ohrenklinik.)

Bei der Atmung hörbare, leicht knarrende Geräusche, die sich anfallsweise zu starkem inspiratorischem Knarren verstärken.

Das Gehör ist gut ausgebildet.

Obere Extremitäten: Beiderseits gleichmäßig kräftig, nicht atrophisch. Grobe Kraft beiderseits gleich gut. In den distalen Abschnitten beiderseits leichte Hypotonie. Keine Tonussteigerung. Zielbewegungen sind in den letzten Strecken vor dem Ziel von rhythmischem, feinschlägigem Zittern begleitet. Der Befehl, das Ziel festzuhalten, führt zu grobschlägigem Wackeln. Bei Prüfung auf Adiadochokinese langsame und grobe ausfahrende Rotationsbewegungen. Beim Ausstrecken der Hände treten rhythmisch wogende Bewegungen der Finger auf, die beim Versuch, die Finger zu spreizen, in grobschlägige Wackelbewegungen ausarten und schließlich zu dauernder Bewegungsunruhe führen. Die Tiefensensibilität ist nicht gestört. Periost- und Sehnenreflexe sind regelrecht.

Untere Extremitäten: Beide gleichmäßig kräftig entwickelt. Der Tonus ist erhöht, ob spastisch oder rigide, ist nicht einwandfrei klarzulegen, da die willkürliche Innervation nicht auszuschalten ist. Patellar- und Achillessehnenreflexe sind beiderseits gleichmäßig gesteigert. Fußklonus besteht nicht, wohl aber Innervationsnachdauer. Beim Knie-Hackenversuch grobe ausfahrende Bewegungen beiderseits. Die Tiefensensibilität ist erhalten.

Bei Prüfung auf Romberg Schwanken nach rückwärts und Wackeln.

Die Bauchdecken- und Hodenhebereflexe sind normal.

Serologische Untersuchung: Wassermann'sche Reaktion im Blut und Liquor negativ. Nonne, Weichbrodt, Pandy und Schellack sind negativ. Zellen 12/3 Lymphozyten.

Blutbild: Hämoglobin 100 %, Erythrozyten 4 120 000, Index 1,1, Blutsenkungsgeschwindigkeit 14 mm, Leukozyten 8400, davon Segmentkernige 72 %, Stabkernige 5 %, Lymphozyten 19 %, Eosinophile 2 %, Monozyten 2 %.

Verlauf: Rasche Verschlechterung des Zustandes, Blutdrucksteigerung auf 185 mm Hg. Starke Atembeschwerden. Der Exitus let. erfolgt unter den Zeichen von Herzschwäche, Bradypnoe und Cyanose, obwohl man versuchte, durch Tracheotomie die Atmungsbehinderung zu beheben.

Es folgt das

Sektionsprotokoll,

das mir liebenswürdiger Weise vom Patholog. Institut zur Verfügung gestellt wurde. Die Sektion wurde ausgeführt von Herrn Professor Dr. Groß.

Makroskopische Untersuchung:

Schädelhöhle: Dura mater nur mäßig gespannt. Der Bulbus des verlängerten Markes ist besonders auf der rechten Seite etwas verdickt. Hirnwindungen nicht verbreitert. Furchen nicht klaffend. Großhirnrinde und Marklager sind makroskopisch o. B. Stammganglien o. B. Im verlängerten Mark ist die Zeichnung verwischt, und der größte Teil des verlängerten Markes ist von einer unscharf begrenzten rötlichen Masse eingenommen, die vor allem die rechte Olive völlig zerstört hat. An ihrer Stelle findet sich ein kleiner Zerfallsherd. Die Pyramiden sind noch deutlich, ebenso die Olivenzwischenschicht. Die Struktur des Kleinhirns ist normal. Am Rückenmark sind keine Veränderungen festzustellen.

Die mikroskopische Untersuchung der Medulla oblongata ergab folgenden Befund:

Erster Schnitt:

Caudaler Abschnitt der Pyramidenkreuzung: Die Hinterstrangkerne sind am wenigsten betroffen. Es finden sich Gliawucherungen und einzelne degenerierte Ganglienzellen im Vorderhorn rechts und im dorsalen und ventralen Teil des XI. Kerns zerstreut. Vorwiegend adventitielle Infiltrate im Goll'schen Strang, Kleinhirnseitenstrangbahnen, absteigender V. Wurzel, in der Nebenolive sowie im V. Kern und in der Substantia reticularis.

Zweiter Schnitt: weiter frontal:

Bis zum caudalen Ende der Olive sind auch hier die Hinterstränge und Kerne am wenigsten beteiligt. Der XII. Kern ist im ganzen wenig beteiligt, zeigt nur einzelne kleine Knötchen, dagegen einzelne Piainfiltrate an der Austrittsstelle seiner Fasern. Infiltrate, Knötchen und kleine Blutungen sitzen auch in der V. Wurzel, in dem V. Kern und in der Substantia reticularis, links mehr als rechts, ebenso in der Kleinhirnseitenstrangbahn und im Traktus spinae olivaris.

Dritter Schnitt noch weiter frontal:

Es bestehen größere Zerstörungen in der linken Hälfte des Querschnittes; besonders Nebenolive, Substantia reticularis und Nucleus ambiguus sind weitgehend durch Blutungen und Erweichungen zerstört. Weiter sitzen Blutungen und Gliawucherungen in der Olive-Olivenkleinhirnbahn. Beträchtliche Gliawucherungen sind im dorsalen X. Kern, besonders links. Die frontale Hälfte des Nucleus ambiguus ist beiderseits nur wenig verändert. Es sind kleine Gliaknötchen und Blutungen in der Schleifenkreuzung, den Kleinhirnseitenstrangbahnen und teilweise auch in den Pyramidenbahnen.

Vierter Schnitt noch weiter frontal:

Hier finden sich die Veränderungen wesentlich in der linken Hälfte des Querschnittes. Ziemlich ausgedehnte Blutungen und Gliawucherungen bestehen besonders in der V. Wurzel und im V. Kern. Der gleiche Befund gilt für die Kleinhirnseitenstrangbahn. Gliawucherungen finden sich im dorsalen X. Kern, teilweise auch im Nucleus triangularis, in der Substantia reticularis und in der Olive. Adventitielle Infiltrate sind überall in den Querschnitten zerstreut.

Ueber den Entzündungscharakter ist zu sagen: Es finden sich kleine Blutungen und in ihrer Umgebung kleine Erweichungen, teils ganz frisch, teils schon älter, von einer Gliawucherung umgeben. Ferner kleine Gliaknötchen, kleine Gruppen gewucherter Gliazellen und eine mehr diffuse Gliawucherung von größerer Ausdehnung; außerdem in dem Herd und in seiner Umgebung adventitielle Infiltrate aus Lymphozyten und Plasmazellen. Die Nervenzellen in den Herden sind teilweise degeneriert, in den Erweichungen auch vollständig zu Grunde gegangen. Die Herdchen liegen regellos auf dem ganzen Querschnitt zerstreut, in grauer und weißer Substanz, vorwiegend aber in der grauen. Kein grauer Kern ist vollständig verschont, aber die Herde haben auch nie eine so große Ausdehnung, daß irgend ein grauer Kern vollkommen zerstört ist.

Pathologisch-anatomische Diagnose:

Demnach handelt es sich um eine typische, nicht eitrige Encephalitis. Histologisch entspricht der Befund der Encephalitis epidemica, nur die Lokalisation ist eigenartig.

Ueberblick (Fall II).

Bei Betrachtung der klinischen Symptome der beiden Fälle fällt der Beginn schon auf. Bei Sch. bestehen anfangs nur ganz wenig charakteristische Erscheinungen, wie Vergeßlichkeit in geschäftlichen Dingen, Abgeschlagenheit, Reizbarkeit und Kopfschmerzen. Aber im Oktober 1929 sind die Beschwerden stärker und präziser. Diffuser Kopfschmerz, Schwindel und Würgreiz mit Schleimerbrechen. Vielleicht ein Monat später tritt Heiserkeit auf, und im Frühjahr 1930 kommen dann Klagen über Schluckstörungen hinzu. Gehstörungen bemerkte er erst im April 1930. Jetzt kann man sagen, daß die Initialsymptome den häufig beschriebenen Encephalitisanfängen entsprechen. Das Vorherbestehen einer leichten Erkältung wird nicht in Abrede gestellt. Schläfrigkeit oder gar Schlafsucht hat nie bestanden. In einem neuen Schub, wo Patient sich eigentlich erst krank fühlt, sind Herdsymptome aufgetreten. Es ist interessant, daß Economo erwähnt, daß bei nur geringer Ausprägung von Schlafstörungen gerade bulbäre Herdsymptome im Vordergrund stehen.

Vergleicht man die in der Literatur beschriebenen Fälle über Encephalitis auf die Häufigkeit des Beginns mit bulbären Herdsymptomen, so scheint es, daß solche Fälle wenig beobachtet worden sind. Nonne beschreibt mehrere solche Fälle, auch Siemerling beschreibt einen ähnlichen Fall (Stern).

In immer neuen Schüben treten neue Erscheinungen von Hirnnervenschädigungen hinzu. Zu einem Abklingen einzelner Ausfallserscheinungen kommt es nicht. Im Verlauf eines Jahres tritt der Tod ein, fast apoplektiform unter bulbär-paralytischen Symptomen.

Bei der Schilderung der Symptome seien zunächst die beschrieben, die von Beginn an das Krankheitsbild zu beherrschen scheinen, und die auch beim Ausgang eine wesentliche Rolle spielen. Es sind dies folgende:

Schlund- und Gaumensegellähmung mit Veränderung des Stimmapparates. Diese Störungen seitens des Glossopharyngeus-Vagus-Trigeminus und Hypoglossusinnervationsgebietes belästigen den Patienten von Anfang an ungemein; dazu kommt der Würgreiz. Diese Erscheinungen bestehen während der ganzen

Krankheitsdauer unverändert fort. Die Untersuchungsergebnisse der Laryngologen sind in der Krankengeschichte vorhin aufgezeichnet. Eindeutige Störungen des Schlundes und des Schluckapparates finden sich nicht.

Die Zunge zeigt nur myoklonisch-wogende Zuckungen. Die Geschmacksempfindung ist nicht gestört. Mund- und Wangenschleimhaut zeigen keine Veränderungen. Es besteht auch keine vermehrte Salivation. Dieses elektive Befallensein eines synergetischen Apparates muß auffallen, da die Nervenstörungen nicht das gesamte Gebiet, sondern nur einzelne seiner Innervationszonen befallen hat. Der Würgreiz und die dabei geförderten großen Schleimmengen sind im Anfang der Erkrankung das besonders Belästigende. Da die Schleimhaut in sich unverändert ist, wird man die Erscheinungen als Irritation der Glossopharyngeus- und Vagusgruppe annehmen müssen. Der Gedanke, einen Zusammenhang zwischen dem morgendlichen Schleimerbrechen und dem abundanten Speichelfluß der Encephalitis finden zu wollen, ist recht naheliegend. Dann muß aber auch hierfür eine zentrale Herdläsion angenommen werden, wenn man nicht sagen will, daß die Ursache des Schleimerbrechens in der Störung des Schluckaktes zu suchen sei. Immerhin ist der Rachen des Kranken nicht in dem Maße parästhetisch, daß man dem Schleim eine ursächliche Wirkung zusprechen müßte. In der Literatur finden sich nirgends Angaben über die isolierte Hypersekretion einer Speichel- oder Schleimdrüsengruppe im Rahmen der abundanten Salivation. Als Störung der vegetativen Funktion findet sich nur das maskenartige Salbengesicht, ganz in dem Maße, wie es von anderen Autoren für die Encephalitis typisch beschrieben worden ist.

Es ist interessant, die Literatur auf Störungen im Gebiete des Schluck- und Stimmapparates zu verfolgen. Lähmungen des Schluckens und Sprechens sah Nonne in der Epidemie des Jahres 1918/19 sehr häufig.

Mayer, Tobler und Siemerling beobachteten Schlucklähmungen. Schluckstörungen haben nach Economo noch sehr viele Autoren beobachtet (Reich, Strümpell, Nonne, Cohn, Dreyfuß, Moritz, Leschke).

Stern erwähnt einen Fall, bei dem er in Verbindung mit Schlucklähmungen schwere Atemlähmungen fand, welche die Anwendung künstlicher Atmung erforderlich machte. Hier sei erinnert an die Tracheotomie in unserem Falle Sch.

In diesem Zusammenhange soll noch etwas näher auf die Atemstörung eingegangen werden. Während sie anfangs auffallend zurücktritt, so ist es später das absolut dominierende

Symptom. Außer der Lädierung des Stimmbandapparates und des Constriktorensystems finden sich keine Veränderungen, insbesondere nicht solche einer Laryngo-Tracheitis. Die Atmung ist groß, aber es kommt erst ante exitum zu vermehrten Stenoseerscheinungen, zu Cyanose und zum Cheyne-Stokes'schen Atemtypus.

Erwähnenswert ist der Zusammenhang einer Erschwerung des Schluckaktes und einer Stimmstörung, weil es sich nicht um eigentliche Störungen des Schluckaktes, sondern um unvollständigen Glottisschluß und um Störungen der Phonation handelt, hervorgerufen durch Lähmung des rechten N. laryngeus infer. und Parese des linken.

Ein auffallendes Augensymptom ist die fast vollständige Konvergenzschwäche. Sie macht zusammen mit dem seitlichen Nystagmus, und zwar in der Form eines ausgesprochenen Rucknystagmus, ganz die Erscheinungen aus, die vor allem C o r d s als besonders häufig vorkommende hervorhebt. Daß außerdem Störungen des äußeren und inneren Augenmuskelapparates bestehen, scheint eine Besonderheit dieses Falles zu sein, die auch in der Literatur selten beschrieben worden ist. Nur S t e r n erwähnt eine Beobachtung einer fast totalen Blicklähmung bei chronisch amyostatischem Zustandsbild. Veränderungen der Pupille finden sich nur als verzögerte Pupillenreaktion, wie sie ähnlich B a r t e l s und U t h o f f hervorgehoben haben.

Auf Erkrankung des Trigeminus weisen folgende Symptome hin: Aufeinanderpressen von Lippen und Zähnen und Akinese, die sich beim Sprechen im Affekt verstärkt. Es liegt wohl vor allem an der Art und Ausdehnung der Entzündung, daß die Symptome der Trigeminusbeteiligung so eigenartig und unvollständig sind. Die bestehende mimische Starre wird nur durch Akinese des Kauapparates angedeutet und scheint nicht auf Beteiligung des N. Facialis hinzuweisen. Daß es beim Sprechen im Affekt zum Aufeinanderpressen der Lippen und Zähne kommt, läßt nicht darauf schließen, daß diese Spasmen einer Alteration des Facialis und des motorischen Trigeminus zuzuschreiben seien, denn im ganzen scheint der reine Kaumechanismus weniger gestört zu sein als die bewußt willkürliche und mimische Innervation. Sensible Störungen im Bereiche des Trigeminus finden sich nirgends, auch die elektro-cutane Erregbarkeit ist unverändert. Es spricht also alles für ein Nichtbeteiligtsein des Trigeminus und Facialis. Dieses Verhalten ist etwas sonderbar, da gerade die Erkrankung des Facialis- und des motorischen Trigeminuskernes in der Literatur als besonders häufig beschrieben

wird (Stern, Nonne, Siemerling). So sagt Economo, daß neben den Störungen der Augenmuskelnerven gerade der Facialis am häufigsten betroffen worden sei. Ganz im Einklang mit den Erfahrungen der in der Literatur beschriebenen Fälle fehlen sensible Hirnnervenstörungen vollständig.

Nicht sehr ausgeprägt sind die ataktischen Störungen. Gelegentlich des Versuches, die Symptome lokalisatorisch zu verwerten, wird noch darauf einzugehen sein, daß die Erscheinungen nicht so hochgradig sind, um die Unsicherheit beim Gehen, die Inkoordination der Bewegungen, das Schwindelgefühl und den Nystagmus als Kleinhirnsymptom aufzufassen. In der Literatur ist oft darauf hingewiesen worden (Economo). Stern[2]) betont in seiner Monographie, daß kein Anlaß vorläge, für die Symptome Vertigo, Nausea, Nystagmus gerade eine Erkrankung im Kerngebiet des Vestibularis anzunehmen, da „bei den überaus weitverzweigten Verbindungen der vestibulären Kerne mit anderen Kernen und supranukleären Regionen und den vielfachen Entstehungsmöglichkeiten dieser Störungen (gemeint Vestibularis), werden wir nicht ohne weiteres berechtigt sein, alle die festgestellten vestibulären Symptome glattweg mit den Ausfallserscheinungen anderer Hirnnerven zu vergleichen.“ Auch Günther-Stern erklären, daß in ihren Fällen Ataxie, Adiadochokinesis nie so ausgeprägt waren, wie sie es bei echten cerebellaren Herden beobachtet haben.

Die Extremitäteninnervation ist wenig gestört. An den Händen finden sich eigentlich nur Zittern und Wackelbewegungen bei Zielversuchen. Die unteren Extremitäten zeigen eine gewisse Steifheit, die sowohl spastisch als auch rigide sein kann. Demgegenüber findet sich an den oberen Extremitäten, besonders in den distalen Abschnitten, Hypotonie. Die Armreflexe weisen keine Besonderheiten auf. Die Achilles- und Patellarsehnenreflexe sind beiderseits gleich, etwas gesteigert. Zu keiner Zeit finden sich irgendwelche Störungen der peripheren Innervation. Dadurch, daß auch Pyramidensymptome fehlen, stehen die gesamten peripheren Nervenerscheinungen in völliger Uebereinstimmung mit der Literatur.

Lokalisatorische Symptomalogie (zu Fall II):

Die Art der Veränderungen, wie sie der pathologisch-anatomische Befund beschreibt, müßte genaue Schlüsse zulassen zwischen den veränderten Gebieten und den dazu geäußerten Symptomen.

---

[2]) Stern: Die epidem. Encephalitis, S. 25.

Da ist einmal der Schwindel. Man könnte denken, er sei nur toxisches Symptom. Wenn der autoptische Befund sagt, es finde sich ein Herd im Nucleus triangularis, so wird man annehmen dürfen, daß wenigstens zu den Zeiten, wo der Schwindel besonders stark ist, er vielleicht als tatsächliche Ursache einen Triangularisherd hat. Gewiß ist der Schwindel nicht so eindeutig zu werten, daß die Unterbrechung der Bahnen aus den Zellen des Ganglion vestibulare über den Nucleus vestibularis zum Deiterschen Kern hin stattgefunden haben müßte. Es ist aber außerdem die rechte Olive in ihrer caudalen und mittleren Hälfte fast völlig zerstört, und so müssen diese Veränderungen, — da von manchen Autoren die Olive als Bestandteil des cerebellaren Gleichgewichtsapparates aufgefaßt wird —, den Eindruck verstärken, daß der Schwindel tatsächlich durch die Entzündung umschriebenster Gebiete bedingt ist. In der Olive-Olivenkleinhirnbahn finden sich außerdem noch Herde, die aber wohl nicht groß genug waren, um deutliche Ausfallserscheinungen zu machen.

Nächst solchen Erscheinungen sind es dann Störungen, die feinere koordinierte Bewegungen, so das Schreiben, unmöglich machen. Gewiß haben sich Prozesse in der Kleinhirnseitenstrangbahn gefunden, von unten nach oben an Ausdehnung zunehmend, und sie könnten uns vielleicht die Koordinationsstörungen erklären. Ob sich aber daraus tatsächlich auch ein positives Romberg'sches Syndrom ableiten läßt, soll nicht entschieden werden, da gerade das Romberg'sche Symptom, wie auch die übrigen vielleicht als Kleinhirnsymptome zu deutenden Erscheinungen, in seiner Intensität reichlich wechselte. So meint K n a p p, daß cerebellar-ataktische Störungen verhältnismäßig selten sind.

Besonders schwer ist zu entscheiden, ob für den bestehenden, grobschlägigen Nystagmus, der jedesmal dann auftritt, wenn der Bulbus extreme Endstellungen einnehmen soll und auch dann besonders grobschlägig wird, überhaupt eine Kernschädigung angenommen werden soll. Ob man die Herde im Vestibulariskern selbst dafür verantwortlich machen soll, oder ob es Schädigungen der Bahnen von ihm zum Oculomotoriuskern sind, da ja auf diesem Wege Reize auf die Augenmuskelkerne, speziell das pontine Blickzentrum, übertragen werden, bleibt an sich gleichgültig.

A r e n d möchte die Diagnose „Läsion des Vestibulariskernes" dann als sicher bestehend annehmen, sobald außer dem Nystagmus noch Schwindel, Uebelkeit, Fallen, Abweichen nach einer Seite, Vorbeizeigen und Verminderung der Muskelspannung vorhanden sind. (Siehe Fall Sch.)

Bezüglich einer Kernschädigung des Vestibularis gilt, was Stern[3]) sagte (Seite 16). Er schließt seine Ausführungen mit folgenden Worten: „Für die Symptome Vertigo, Nausea, Nystagmus gerade eine Erkrankung im Vestibularis anzunehmen, liegt kein Anlaß vor ....“

Man muß bei den Symptomen aber auch noch eine Unterbrechung von Abducenzkernfasern auf dem Wege zum Oculomotorius hin in Erwägung ziehen, obgleich sich eine Erkrankung des Abducenzkernes nicht fand. Eine bestehende Konvergenzschwäche als Kernsystem für Oculomotoriusschädigung anzusehen, ist man doch vielleicht berechtigt.

Im ganzen wird das Augenzittern verständlicher, wenn man die Erklärung von Cords[4]) gelten läßt. Er sagt: „Daß die dem Willensimpuls folgende tonische Kontraktion der Muskeln nicht ausreicht, und immer wieder stärkere Innervationen erfolgen, die als Rucke in Erscheinung treten“.

In unserem Falle tritt der Nystagmus besonders bei extremer Blickstellung nach der Seite hin auf, so daß man hier auch einmal an die Vorstufen einer seitlichen Blicklähmung denken müßte. Es wäre dann mit Lewandowsky ein Herd im oberen Brückenteil, und zwar in der Substantia reticularis, oder im Abducenzkern und sogar in der Vierhügelgegend anzunehmen. (Im Sektionsbericht werden solche Herde nicht erwähnt.)

Monakow und Marguli s nehmen für die seitliche Blicklähmung Defekte im hinteren Längsbündel an. Für unseren Fall ist die Theorie von Monakow sehr ansprechend, indem er sagt, daß das Augenassociationszentrum aus einer Kette multipler Zellen bestehe, die zwischen den Oculomotoriuskernen und Abducenzkernen und der Substantia reticularis der Brücke und Hirnstammhaube liegt. Diesen Gedanken möchten wir deshalb gern festhalten, weil in unserem Falle weder der Oculomotorius noch der Abducenzkern, dafür aber die Formatio reticularis, und zwar sehr ausgedehnt, zerstört ist. Schließlich müßte man mit Economo auch noch annehmen, daß für unseren Fall, wo diese Kernerkrankungen nicht bestehen, Muskelstörungen die Ursache sein können.

Wenn im Obduktionsbericht eine im ganzen geringe Beteiligung des Trigeminuskernes und seiner Wurzel festgestellt ist — es sind da nur kleine Knötchen, Gliawucherungen und geringe Blutungen in den unteren Abschnitten des Verlaufes, weiter kern-

---

[3]) Stern: Die epidem. Encephalitis, S. 25.

[4]) Cords: s. Literaturverzeichnis Nr. 9.

wärts und im Kern selbst ausgedehntere Blutungen —, so muß es zweifelhaft erscheinen, ob die am Kauapparat bestehenden Symptome tatsächlich Zeichen für die Veränderungen sein können. Es findet sich eigentlich nur eine gewisse Akinese, die beim Sprechen in eine Art Krampf ausartet, wodurch Lippen und Zähne fest aufeinander gepreßt werden. Diese Erscheinungen erwecken den Eindruck einer gewissen Starre des Gesichtes, die aber sicher nicht an eine Erkrankung des Facialis gebunden ist, zumal auch autoptisch keine Schädigungen des Facialiskernes festgestellt sind. Nach Besprechung der Kau- und Schluckstörungen wird auf das Verhalten des V. und VII. Nerven noch zurückzukommen sein.

Im autoptischen Bericht ist gesagt, daß die überhaupt größte und konzentrierteste Zerstörung den Nucleus ambiguus betrifft und die ihn einbettende Substanz. So kann es nicht wunder nehmen, daß sich als deren Resultat schwerste Störungen im Gebiete des Pharynx und Larynx finden mußten, die schließlich das Bild der Agone beherrschten und die Ursache für den Exitus gaben. Auch der Vagus und Accessorius wird Anteil an diesem Befund haben. In diesem Zusammenhang ist die Lokalisation der Schluckstörung besonders interessant, weil man sich sagen muß, daß hierfür sicher bulbäre Lokalisation anzunehmen ist, für die E. Wexberg[5]) folgende Charakteristika angibt: „Fibrilläre Zuckungen, Atrophien und elektrische Erregbarkeitsveränderungen in den für bewußt-willkürliche, automatische und reflektorische Impulse gleich schwer gelähmten Muskeln". Von der bulbären unterscheidet Wexberg die supranucleäre, d. h. bilateral in Pons, in den Pendunkuli und der Corona radiata oder im Cortex gelegenen Lokalisation, die gekennzeichnet sein soll durch die typische bulbäre Form der Lähmung. Mit ihr sollen häufig verbunden sein spastisch paretische Erscheinungen seitens der Extremitäten. Es sei die bewußt-willkürliche Innervation schwerer betroffen als die reflektorisch-anatomische und mimische.

Man muß sich die in unserem Falle bestehende Akinese der Kiefermuskulatur beim Sprechen, die sich im Affekt zu einer Art Trismus verstärkt, eigentlich erklären als eine Schädigung der bewußt-willkürlichen Innervation. Eine gewisse Bewegungsschwere des Kiefers beim Sprechen führt von der Hirnrinde aus vielleicht zu immer neuen und sich selbst verstärkenden Impulsen, und so kommt es schließlich zu der Akinese, bis endlich Kiefer und Zähne fest aufeinandergepreßt werden. Die Erscheinungen sind hochgradig affekt und damit wahrscheinlich auch willensbetont. Die

[5]) Wexberg: s. Literaturverzeichnis Nr. 76.

sich findende Störung des V. Kernes und seiner Wurzeln können alleine auch solche Erscheinungen doch wohl kaum bewerkstelligen.

Mit Störungen von seiten des Rachen und Kehlkopfes, sowie Würgreiz, begann die Krankheit. Ob dieser Würgreiz bereits Ausdruck einer Kernschädigung war, oder ob er nur Ausdruck einer Halsentzündung war (die dann allerdings besonders geartet sein müßte), und immer morgens zum Schleimerbrechen reizte, muß dahingestellt bleiben, da Beobachtungen aus dieser Zeit fehlen. Der Kranke meint auch, daß es weniger ein Trockenheitsgefühl als mehr kitzelnde und juckende Sensationen im Halse gewesen seien; und man muß deshalb denken, es könne sich um Par- und Hyperaesthesien der sensiblen Versorgung von Gaumen und Rachen handeln. Auch an vaskuläre und sekretorische Störungen dieser Schleimhautgebiete muß man denken. Da nun der Ambiguus und seine nächste Umgebung am meisten verändert ist, so ist naheliegend, daß einmal der Würgreiz ambiguusbedingt ist, daß zum anderen, da der Würgreiz das erste Symptom ist, die Erkrankung im Ambiguusgebiet begann. Dann wäre der pathologisch-anatomische Befund so zu werten, daß nicht nur im Ambiguusgebiet die Entzündung sich mit besonderer Vehemenz vollzog, sondern daß auch die Größe der Veränderung bedingt war durch die Dauer des entzündlichen Prozesses. Es müssen dann noch Veränderungen des ventralen Vagus, des Facialis und des Trigeminus hinzugekommen sein, daß das Bild schwerster Schluckstörungen und nahezu vollständiger Aphonie so eindrucksvoll wurde.

Schließlich wurde als ultimo ratio die Tracheotomie ausgeführt, da die Lähmung im Gebiet der oberen Luftwege den Eindruck dort bestehender Stenosierungen erwecken mußten. Es ist aber auch nicht ausgeschlossen, daß der Tod durch Schädigung der autonomen Herzinnervation bedingt ist. Nach Spiegel ist als Lage des Herzhemmungszentrums teils der dorsale Vaguskern, teils sind Zellen im Nucleus ambiguus anzunehmen. In unserem Falle fanden sich Herde im dorsalen Vaguskern und im Nucleus ambiguus. Für die Spiegel'sche Auffassung spricht eine präagonal eintretende, bedeutende Hypertonie. In Uebereinstimmung mit Scharapow müßte man mehr einer Erkrankung des hinteren Vaguskernes den Symptomkomplex der Herz- und Atemstörung zuschreiben. Auch die Versuche von Molland und besonders die experimentell-histologische Untersuchung von Feodorow ergaben, daß die Herzfasern des N. Vagus im hinteren Kern ihren Ursprung haben. Marinescu u. a.

äußerten die Vermutung, daß das Herzzentrum des Vagus in den Nuclei ambigii, genauer in der äußeren lateralen Zellgruppe ihrer losen Formation gelegen ist.

Aus der Reihe der Hirnnervenkerne müssen noch Störungen des Accessorius und des Hypoglossus erwähnt werden. Der Accessoriuskern ist nur wenig verändert, und es finden sich auch keine Erscheinungen einer Cucullarislähmung. Der XII. Kern ist auch eigentlich nur dadurch ergriffen, daß von der Olive aus die Entzündung infiltrierend caudal benachbarte Kernteile ergriffen hat. Als Ausdruck dessen sind vielleicht fibrilläre Zuckungen der Zunge, die auch den Eindruck des Zungenwogens machen, zu werten.

Als Pyramidensymptome bestehen Hyperreflexie der unteren Extremitäten und Hyporeflexie der oberen. Ihr anatomisches Substrat dürften Herde in den Pyramiden sein. Sie finden sich auch in ganz geringer Ausdehnung zusammen mit Herden im rechten Vorderhorn. Der anatomische Befund sagt ausdrücklich, daß die Hinterstrangfasern am wenigsten betroffen sind. Im Goll'schen Strang findet sich lediglich ein Infiltrat. Es sind demnach die Bahnen des Lage- und Tastsinnes zwar noch betroffen, aber ihre Schädigung macht sich klinisch nicht bemerkbar. Das Gleiche gilt für die sensiblen Neuriten der unteren Extremitäten.

Bei Herden in der Substantia reticularis, die ja tatsächlich vorhanden sind, müßten sich Störungen der Vasomotolität, eine kontralaterale Hyperhydrosis und eine kontralaterale Blässe der Haut finden. Demnach müssen aber die Herde so gering gewesen sein, daß größere Bündel nicht erfaßt, und demgemäß keine peripheren Symptome nachweisbar sind.

Von Economo, Stern und vielen anderen Autoren ist immer wieder hervorgehoben worden, daß als besonderes Kriterium im negativen Sinne Pyramidensymptome entweder ganz fehlen, oder nur vorübergehend und ziemlich unausgesprochen vorhanden sind.

Die bestehenden Koordinationsstörungen und der starke Tremor der Hände sind Erscheinungen, für die sichere Lokalisation sehr schwer ist.

Wenn man den Fall Sch. kritisch betrachtet, so muß man sagen, daß das Krankheitsbild einer zirkumskripten Encephalitis der Medulla oblongata bei seiner Vielgestaltigkeit der Symptome doch ziemlich prägnant ist; und es ist erfreulich, daß in diesem Falle die Diagnose Encephalitis von Beginn an gestellt wurde und die Obduktion die Bestätigung ergab. Trotzdem müssen in jedem

einzelnen Falle die differentialdiagnostischen Erwägungen sehr tiefschürfend sein, weil die Abgrenzung von einem Tumor im Hirnstammgebiet fast unmöglich ist.

Die differentialdiagnostischen Schwierigkeiten, die Encephalitis der Medulla oblongata und Hirnstammtumor machen können, kann uns vielleicht gerade der Fall K. zeigen, dessen Krankengeschichte schon im Anfang aufgeführt ist.

Ueberblick (Fall I).

Wie schon früher erwähnt, fällt bei der Betrachtung der klinischen Symptome der Beginn auf. Der Kranke klagt schon seit 1917 über Zucken des rechten Augenlides. Er konstruiert den Zusammenhang zu einer Kriegsdiensttätigkeit bei grellem Licht und glaubt, das Zucken des Lides darauf zurückführen zu müssen. Aber den Gedanken, diese sehr lästigen Beschwerden als Kriegsdienstfolgen zu verwerten, hat er nicht. Anfang 1931 treten die ersten eigentlichen Hirnerscheinungen auf. Ein voraufgehender grippaler Infekt wird verneint. Er hatte kein Fieber seit dem Beginn des Schwindels, keine Schlafsucht, überhaupt keine Beschwerden außer geringer Mattigkeit, leichter Erregbarkeit und gelegentlicher Vergeßlichkeit. Später kamen dann Schwanken und Taumeln beim Bücken und raschen Drehbewegungen hinzu. Noch später trat Flimmern vor den Augen auf und dann allmählich brennendes Gefühl in beiden Handflächen und in der linken Kopfhälfte. Ganz zuletzt bestand Neigung zu Schweißausbrüchen und Herzbeklemmung.

Wenn man den Erkrankungsbeginn zu den Symptomen verlegt, die K. selbst als die ersten angibt, dann bestehen allerdings erhebliche Schwierigkeiten bezüglich der Initialsymptome der Encephalitis. Ein Beginn mit isoliertem Zucken des rechten Oberlides und erst 14 Jahre später weitere Erscheinungen einer Hirnerkrankung wäre eine Besonderheit, die sich seither nirgendwo wiederholt hat. Aber man muß doch daran denken, daß gerade Symptome von seiten der Augenlider mit zu den allerersten Erscheinungen gehören, an die sich bald andere Symptome einer Oculomotoriuslähmung hinzugesellen sollen. In der Literatur ist die Länge eines evtl. Latenzstadiums bis zu 3 Jahren von Stern erwähnt worden. Beginnt die Erkrankung aber erst 1931, so wäre zumindest recht auffallend, daß Schwindel das einzige initiale Symptom ist, und daß alle Beschwerden, die den Anfang in der Regel zu begleiten pflegen, fehlen. Daß eine akute fieberhafte Erkrankung voraufgegangen sei, wird von dem Kranken ganz bestimmt abgelehnt. Erst nach längerem Kranksein deuten

sich bulbäre Störungen an, die im Verlauf von 2 Jahren fast unverändert fortbestehen.

Die hauptsächlichsten Störungen sind solche von seiten der Augen. Auf die Bedeutung eines Tics des Augenlides ist bereits hingewiesen worden. Dann sind zunächst Veränderungen der Pupillen, die unverändert durch die ganze beobachtete Krankheitszeit fortbestehen. Die Pupillen sind rechts längs-, links queroval entrundet, zudem ungleich groß, und die Lichtreaktion ist stark ruckartig. Nach zehnmonatlichem Verlauf ist insofern eine Aenderung eingetreten, als die rechte Pupille größer ist als die linke, und die Licht- und Convergenzreaktion erheblich weniger ruckartig und rascher erfolgt. Am Ende der Beobachtungszeit ist die Lichtreaktion dann regelrecht. In der Literatur sind Pupillenstörungen sehr oft beschrieben. U t h o f f betont ganz besonders, daß solche Veränderungen sehr im Vordergrund stehen, weit mehr als E c o n o m o in seinen Fällen annahm. S t i e f l e r findet in 74 % seiner Fälle Pupillenstörungen, in 25 % seiner Fälle verschiedenartigen Nystagmus. Außer diesen Erscheinungen findet sich anfangs Nystagmus beim Blick nach rechts und Einstellungszuckung beim Blick nach links, die sich in zehnmonatlichem Verlauf in geringen Nystagmus beim Blick nach links verwandeln, der dann später fortbesteht. Beiderseits gleich stark verminderte Cornealreflexe bestehen im Beginn der Erkrankung.

Eine Schädigung der Hirnnerven zeigt sich zunächst am Trigeminus. Der II. und III. rechte Trigeminusast sind druckschmerzhaft, der II. linke ist weniger druckempfindlich. Während sich die Symptome einer Läsion des rechten Trigeminus langsam zurückbilden, entwickelt sich die Schädigung des linken Trigeminus-Gebietes weiter, so daß schließlich alle drei linken Aeste ausgesprochen druckempfindlich sind. Dieses Verhalten ist besonders bemerkenswert, da in der Literatur eine Erkrankung des Trigeminus, zumal eine beiderseitige, selten beschrieben worden ist, und weil man aus der Druckschmerzhaftigkeit doch wohl schließen muß, daß der Nerv in seinem Verlauf durch die Schädelgrube lädiert ist. Es finden sich keinerlei Sensibilitätsstörungen, die auch nach Literaturangaben außerordentlich selten sind. In diesem Zusammenhang sei kurz ein Fall von S t e r n erwähnt: Bei einer Erkrankung unter dem Bilde der akuten Bulbärparalyse wurden nacheinander alle Hirnnerven befallen, nur der sensible Trigeminus blieb völlig intakt.

Besonders progredient scheinen die Läsionen des Facialis zu sein. Anfangs besteht nur ein Tic des rechten Facialis, der zu myoklonischen Zuckungen ausartet. Aus dem Zurückbleiben be-

willkürlicher Innervation dieses Gebietes entsteht schließlich ein dauernder Tic des rechten mittleren und oberen Facialisgebietes, und es kommt zur Atrophie der vom Facialis versorgten, den Mund umgebenden Muskulatur und verstrichener Nasolabialfalte rechts. Die Kieferperiostreflexe sind während der ganzen Beobachtungszeit lebhaft.

Als weiteres Hirnnervensymptom muß noch die bestehende rechtsseitige Schwerhörigkeit angenommen werden, da kein Anhalt für eine andere erklärende Affektion besteht. Die besondere Seltenheit der Erkrankung des Cochlearis wird von Stern und Economo betont. Grahe sah unter 20 Fällen nur einen solchen Fall.

Das unveränderliche Bestehen einer Schädigung der Kehlkopfinnervation ist am Hirnnervenbefund eigentlich das ganze Gemeinsame der hier zu veröffentlichenden beiden Fälle.

An Veränderungen im Gebiete des Kopfes findet sich eine Klopfschmerzhaftigkeit, die anfangs über dem linken Tuber frontale und mehr diffus über dem Occiput besteht. Weiter hinab sind dann noch die Ansätze der kleinen Nackenmuskulatur und des vorderen Trapeziusrandes druckempfindlich. Nachdem sich der Schmerz über dem Tuber frontale mehr zu dem Auge hin lokalisiert hat, beginnt sonst eine mehr diffuse Klopfempfindlichkeit des Schädeldaches, die aber weiterhin ihr punktum maximum über der linken Stirnhälfte hat. Ob die Empfindlichkeit der Nackenmuskulatur und des Trapeziusrandes ebenso wie die Klopfempfindlichkeit des Schädels auf einer allgemeinen toxischen Hirnwirkung sich erklären läßt, steht dahin. Daß bei der Encephalitis, zusammen mit Kopfschmerzen, umschriebene, besonders empfindliche Stellen vorhanden sind, wird von vielen Autoren angegeben, und besonders Economo und Stern sagen, daß sie nicht das Symptom eines lokalisierten Hirnhautprozesses, sondern das einer allgemeinen Toxikose seien.

Vorübergehend bestand außerdem noch brennendes Gefühl in der linken Kopfhälfte. Aber das Symptom ist zu vage, um irgendwie verwertet werden zu können. Es ist dem verwandt, das der Patient auch in den Handflächen angibt. Hier wird es während des Verlaufs dann zu Kribbeln und besteht als sehr unangenehmes Gefühl fort.

An Pyramidensymptomen finden sich Steigerung der Reflexerregbarkeit bei erweiterter Reflexzone. Die Erscheinungen schwächen sich zeitweise etwas ab, um dann, am rechten Arm stärker als am linken, in früherer Intensität fortzubestehen.

Bei erhaltener grober Kraft und gutem Tonus sind alle Bewegungen geordnet. Für kurze Zeit besteht am rechten Oberarm eine Schädigung des Empfindungsvermögens, und zwar wird spitz als weniger spitz bis stumpf, und auch Temperatur schlechter empfunden als am linken Arm. Dagegen ist die Tiefensensibilität ungestört.

Die Bauchdeckenreflexe sind, solange der Kranke beobachtet wurde, immer nur unregelmäßig auszulösen gewesen. Auf die besondere Bedeutung weist Stern[6]) mit folgenden Worten hin: „Fehlen der Bauchdeckenreflexe ist bei der epidem. Encephalitis schon beobachtet worden (Bostroem). Die Seltenheit dieses Symptomes — im eigenen Material 2 Fälle — kann dort, wo eine Steigerung der Sehnenreflexe vorliegt, vielleicht dazu helfen, in Fällen, in denen Verdacht auf multiple Sclerose mit besteht, die Diagnose zu erleichtern".

Eigenartig ist das Verhalten der Patellarsehnenreflexe, und besonders, daß die Pyramidensymptome erheblich nachlassen. Während sich bei den ersten Untersuchungen beiderseits gesteigerte Patellarreflexe finden, ist später die Reflexerregbarkeit ungleich, links stärker als rechts, doch besteht beiderseits noch Steigerung. Schließlich sind die Reflexe wieder beiderseits gleich gut auslösbar und nur noch lebhaft.

Prüft man nach Babinski, so bewirkt Bestreichen rechts Strecken aller Zehen; links finden sich normale Plantarreflexe. Späterhin wird die Großzehe alleine dorsal flektiert und es fehlen Mitbewegung der übrigen Zehen.

Alle diese Symptome von seiten der Extremitäten lassen aber eine Encephalitis nicht völlig ausschließen. Economo[7]) sagt: „Lähmungen oder wenigstens Paresen und Reflexstörungen von seiten der Extremitäten gehören ebenfalls mit zu den häufigsten Symptomen des Krankheitsbildes, obwohl sie in recht vielen Fällen auch fehlen können. Sehnenreflexdifferenzen, Babinskisches oder Oppenheim'sches Phänomen, Andeutung von Fußklonus wird man bei genauen Nachprüfungen, wenigstens angedeutet, häufig finden". Er sagt weiter, daß bei den „innigen lokalen Beziehungen zwischen der Pyramidenbahn und der mit Vorliebe erkrankten grauen Substanz" diese durch die Nachbarschaft der Entzündungsherde in Mitleidenschaft gezogen werden kann. „Die erklärt die geringgradigen Lähmungen und Reflexerscheinungen zur Genüge".

---

[6]) Stern: Die epidem. Encephalitis, S. 81.
[7]) Economo: s. Literaturverzeichnis Nr. 16.

Während Economo die Alteration des pyramidalen Systems vorwiegend den innigen nachbarschaftlichen Beziehungen, die alle Bahnen auf dem Wege durch die Schädelbasis eingehen, zuschreibt, möchte Stern annehmen, daß es sich hier mehr um den Ausdruck einer „diffus-toxischen Uebererregbarkeit" handelt. Günther-Stern betonen ausdrücklich, daß die Geringfügigkeit der Pyramidensyndrone in deutlichem Gegensatz zu den sehr schweren Paresen der Gehirnnerven stehen.

Lokalisatorische Symptomalogie zu Fall I.

Anschließend soll versucht werden, einiges zur Frage der klinischen Symptome und deren topischen Bestimmung im Nervensystem anzuführen.

Ueber die Art und die mögliche Ursache der Kopfschmerzen ist bereits vorhin das Wesentlichste gesagt worden.

Unter den recht mannigfaltigen Störungen von seiten des Augenmuskelsystems und der Lider mußte der Entwicklung nach zunächst das Zucken des rechten Augenlides erwähnt werden. Da es zu einer Zeit bestand, die dem Krankheitsbild lange vorhergeht, und sonst keine Beschwerden aus der Zeit des stärksten Auftretens in Erinnerung sind, kann man es natürlich nicht verwerten. Es könnte sein, daß es sich um einen Lidkrampf handelte, der seinerseits wieder das Flimmern vor dem Auge hervorruft. Die Möglichkeit, daß nach grellen Lichteindrücken solche Erscheinungen für lange Zeit bestehen bleiben und besonders geklagt werden, erweckt doch mehr den Eindruck einer psychopathischen Reaktion.

Ganz anders zu bewerten ist die nach einem Jahrzehnt erst entstandene Anisokorie. Diese Reizung der Irismuskeln könnte als Oculomotorius-Kernsymptom gedeutet werden. Günther-Stern sehen als Ursache der Pupillendifferenz auch Läsion des Oculomotorius an. Bumke möchte das Zentrum für den Spinkter pupillae im III. Kern vermuten, in dort einzelnen zerstreut liegenden besonderen Zellen. Weiter bestehende Augensymptome sind ruckartige und ungleichmäßige Pupillenreaktion und Herabsetzung der Cornealreflexe. Wenn sie Schädigung im Oculomotorius- und Trigeminusgebiet darstellen sollten, so fällt immerhin auf, daß bei späteren Untersuchungen die Symptome gar nicht mehr oder nicht mehr ausgesprochen vorhanden sind. Nach Oppenheim's zuerst vertretener Ansicht sind gestörte Cornealreflexe als Frühsymptom einer Trigeminus-Schädigung zu werten (Günther-Stern). Economo vertritt die gleiche Ansicht. Marburg sagt, daß der Verlust der Cornealsensi-

bilität ein Zeichen der Affektion spinaler ventraler Abschnitte der Trigeminus-Wurzel ist und sich in erster Linie durch den Verlust des Cornealreflexes zum Ausdruck bringt. Für die Cornealreflexe eine Schädigung des Facialis, d. h. ein Unterbrochensein des Reflexbogens Facialis-Trigeminus annehmen zu wollen, scheint nicht zwingend. Gewiß sprechen die vorhandenen ticartigen myoklonischen Zuckungen im rechten Facialis, die sich dann auch ausbreiten und zur Druckempfindlichkeit steigern, für Facialisstörungen, die zwar innerhalb der Schädelkapsel gelegen, am wahrscheinlichsten peripherer Natur sind. Eigenartig sind die Störungen, die auf Beteiligung cerebellärer und vestibulärer Bahnen schließen lassen, nämlich Nystagmus beim Blick nach rechts, aus dem im Verlauf der Krankheit Einstellungsnystagmus wird. Die gleichzeitig bestehende Schwerhörigkeit auf dem linken Ohr legt die Beteiligung einer Vestibularis-Affektion nahe. Es sind aber auch wiederholt durch Schädigung der oberen Olive Gehörstörungen beobachtet worden, meist herdgleichseitig. Die otologische Untersuchung, die nachweist, daß beide Labyrinthe gleichmäßig gut erregbar sind, läßt aber solche Ueberlegung (Nystagmus im Zusammenhang mit Schwerhörigkeit) verwerfen, obwohl beim Bücken und Drehen des Kopfes nach rechts Schwanken und Taumeln auftritt, und das Romberg'sche Symptom im Anfang der Krankheit (Fallen nach links) in ihrem Verlaufe dann Fallen nach rechts zeigt. Die Diagnose einer Herd- oder Symptomerkrankung ist aus solchen Anzeichen schwierig, wenn nicht unmöglich, und man wird wohl Ausfälle für Kleinhirn-, als auch für die vestibulären Bahnen und Seitenstrangbahnen annehmen müssen.

Nach dem finden sich, nicht sehr ausgeprägt, Störungen am Stimmapparat, die sicherlich Ausdruck einer Läsion des motorischen Vagus-Glossopharyngeuskernes sind (vgl. Fall Sch.). Es ist bekannt, daß das Zentrum dieser Funktion im Nucleus ambiguus sitzt.

An peripher-nervösen Störungen besteht auffallende Bewegungseinschränkung des Kopfes mit verminderter Beuge- und Streckfähigkeit. Es kann sich da in gleicher Weise um Störung der Halswirbelmotilität oder um Rigidität der Halsmuskeln handeln, die aber nicht einmal nervös bedingt zu sein braucht. Besonders naheliegend ist es allerdings, die Nackensteifigkeit als „meningitisches" Symptom aufzufassen, das durch einen Prozeß in Höhe des Clivus und des Foramen magnum ausgelöst werden könnte.

Eigenartig sind Störungen der peripheren Innervation, vor allem sensible Störungen, wie isolierte Herabsetzung für spitz und warm, dann brennendes Gefühl in der linken Schädelhälfte, in beiden Hohlhandflächen und Kribbeln in der Schulter. Eigenartig ist auch die Hyperalgesie des Schienbeines und der Wade. Alle diese Erscheinungen bestehen bei vollständig intakter Motorik. Nimmt man die Störungen der Vasomotilität, der herabgesetzten Temperatur-, Tast- und Schmerzempfindung zusammen, so ist am ehesten wahrscheinlich, einen Herd im pontobulbären Gebiet anzunehmen. Zu denken ist aber auch an den Symptomenkomplex bei Erkrankung in Gegend des Nucleus ambiguus und der benachbarten Substantia reticularis; denn dazu gehören die Erscheinungen von seiten des Kehlkopfes und der Stimmbänder, Parästhesie und Thermästhesie und die noch zum Symptomenkomplex gehörende Sympaticusparese.

Noch zusammengewürfelter sind die Pyramidensymptome. Steigerung der Patellarreflexe mit Verbreiterung der Reflexzone, lebhafte Achillessehnenreflexe, Fehlen der Cremaster- und Bauchdeckenreflexe. Fehlen der letzteren ist oft bei Herden in der Medulla oblongata beobachtet worden. Reflexe der oberen Extremitäten sind rechts gegenüber links sehr lebhaft. Gerade die Verschiedenartigkeit und das Wechselnde der Lähmung sollte wahrscheinlich machen, daß es sich um entzündliche Prozesse in der Gegend der Endigung der Hinterstränge handelt, denn bei Blutungen in dieses Gebiet wäre dem Verlauf nach am wahrscheinlichsten der rasche Wechsel zu allerweitgehendster Besserung oder zum unveränderten Fortbestehen der Symptome. Ein Prozeß, der in diese Gegend infiltrierend oder opprimierend wächst, würde stetiges Fortschreiten statt Abblassen der Symptome bedingen.

Fälle aus der Literatur:

Aus der Literatur sollen anschließend einige Fälle aufgeführt werden, die gleiche oder ähnliche Symptome aufweisen und auch zum Teil zur Klärung der Diagnose obduziert sind.

Etter[8]) beschreibt den Fall eines 15jährigen Knaben. Im Vordergrund stehen die Symptome: Kopfschmerz, Brechreiz, Schwindel, Singultus, Fieber, Erbrechen und Schlingstörungen. Später treten hinzu: Unsicherer Gang, Nackensteifigkeit, beiderseitige Facialis- und Hypoglossusparese, Lähmung des Gaumensegels, Dysarthrie, Dysphagie, Stimmbandparese, Abducensläh-

[8]) Etter: Oppenheim-Cassierer, Die Encephalitis, S. 53—58.

mung und Lähmung der Hals- und Nackenmuskulatur. Angina. Am 11. Beobachtungstage trat Exitus letalis ein. Die Obduktion ergab herdweise Entzündung der Medulla oblongata.

Kramer-Henneberg[9]) beschreiben folgenden Fall: Bei einem 43jährigen Manne trat zunächst linksseitige Hemiplegie mit Hemianästhesie ein. Allmählich Besserung. Drei Jahre später Lähmung des rechten Facialis, Abducenz, Oculomotorius, linksseitige Hemiplegie und Hemianästhesie. Es fand sich ein großer Herd im Marklager der rechten Hemisphäre, ein zweiter im zentralen Teil der Medulla oblongata bis zur Mitte der Brücke reichend, den Henneberg als encephalitisch bezeichnete.

Einen weiteren Fall veröffentlicht Arend[10]). Beginn mit Kopfschmerz, Schwindel, Sprach- und Schluckbeschwerden, später unsicherer Gang und Fallen nach links. Dann Heiserkeit, Singultus, Nystagmus nach links, Vertikalnystagmus, Schlucklähmung, Dysarthrie. Linksseitige Ataxie und Hypotonie von Arm und Beinen. Verstärkte Periost- und Sehnenreflexe links. Diagnose: Primäre, linksseitige Entzündung des verlängerten Markes und der Brücke. Art der Entzündung nicht bekannt.

Günther-Stern[11]) beschreiben den Fall einer Polioencephalitis inferior: Gehstörungen, Facialis- und Zungenlähmung rechts. Beiderseitige Abducenzparese, Zungenatrophie, Geschmacksstörung. Dann plötzlich Oculomotorius-, Vagus- und linksseitige Hypoglossuslähmung. Exitus. Die Autopsie ergab makroskopisch nichts Besonderes, mikroskopisch eine Radiculomengitis.

Differentialdiagnose.

Die beschriebenen Fälle zeigen, daß bei der großen Mannigfaltigkeit der Erscheinungen im einzelnen doch erhebliche Schwierigkeiten bestehen, die isolierte Encephalitis der Med. oblongata von länger gekannten Krankheitsbildern abzugrenzen. Hierzu gehören vor allen Dingen die besonderen Erkrankungen des verlängerten Markes.

Den größten Raum in den differential-diagnostischen Ueberlegungen nimmt die **Multiple Sklerose** ein, besonders,

[9]) Kramer-Henneberg: Oppenheim-Cassierer, Die Encephalitis, S. 53 bis 58.

[10]) Arend: s. Literaturverzeichnis Nr. 3.

[11]) Günther-Stern: s. Literaturverzeichnis Nr. 23.

wenn sie mit rein bulbären Symptomen beginnt; und nach Oppenheim's Erfahrung stellt die pontine-bulbäre Form der Multiplen Sklerose einen nicht seltenen Typus dar. Oppenheim[12]) beschreibt einen Fall von Multipler Sklerose, in dem unstillbares Erbrechen während 16 Tagen auftrat, das auf der Höhe einer bulbären Attacke im Verein mit anderen Symptomen einer Herderkrankung des Pons-Oblongatagebietes auftrat und mit heftigsten Kopfschmerzen und Schwindelanfällen einherging.

Von besonderer Bedeutung wird für die Diagnose der isolierten bulbären Multiplen Sklerose der recht langsame, oft schleichende Verlauf sein, obwohl der oben angeführte Fall von Oppenheim zeigt, daß für eine nur kurze Beobachtungszeit und bei raschem Verlauf des Falles eine genaue Unterscheidung fast unmöglich ist. Besonderen Wert wird man darauf legen müssen, daß hochgradige Ataxie, grobe Pyramidensymptome und Intentionstremor sich nicht in dieser Weise bei der Encephalitis finden; ebenfalls ist die retrobulbäre Neuritis bei ihr selten. Die Bauchdeckenreflexe schwinden bei der Multiplen Sklerose, bleiben aber bei der Encephalitis erhalten, oder sind sogar gesteigert. Im Bilde der Multiplen Sklerose fehlen die charakteristischen extrapyramidalen Bewegungsstörungen. Schließlich wird man für die Encephalitis, sofern nicht eine Schädigung lebenswichtiger Zentren — vielleicht von vornherein — vorliegt, die Reversibilität der encephalitischen Erscheinungen dem unaufhaltsamen Fortschreiten der Multiplen Sklerose gegenüberstellen müssen. Auch das histologische Bild gibt nicht immer einwandfreien Aufschluß über die Art der Entzündung. So können nach Oppenheim beide Prozesse nebeneinander bestehen, aber die histologischen Veränderungen lassen sich ebenso gut als Sklerose wie als Encephalitis und Myelitis deuten. Daraus erwachsen dann nicht nur diagnostische, sondern auch prognostische Schwierigkeiten.

Es fehlen aber in unserem Falle alle sklerotischen Herde; es bestehen reiche, entzündliche Infiltrate, weitgehender Zerfall des Gewebes ohne Persistenz von Achsenzylindern und starkes Ueberwiegen der Gliazellproliferation. Ganz besonders ist für unseren Fall noch zu betonen, daß es sich um einen einzigen großen Herd handelt, während im ganzen übrigen Zentralnervensystem gleiche oder ähnliche Herde fehlen, und der Zustand ist dauernd progredient. Im übrigen ist Oppenheim[13]) der Meinung, „daß es kaum ein Rückenmarks- oder Hirnleiden gibt, das nicht in diff.-diagn. Beziehung zu M. Sklerose steht.

[12]) Oppenheim: s. Literaturverzeichnis Nr. 47.
[13]) Oppenheim: s. Literaturverzeichnis Nr. 47.

Diff.-diagnost. Erwägungen zwischen der isolierten Encephalitis der Medulla oblongata und der **progressiven Bulbärparalyse** werden kaum jemals in Frage stehen, denn in der Mehrzahl der Fälle ist die Bulbärparalyse nur der Ausdruck des Uebergreifens eines Prozesses der amyotrophischen Lateralsklerose oder der spinalen Muskelatrophie. Allerdings könnte von Bedeutung werden, daß auch bei der progressiven Bulbärparalyse die Entartungsreaktion recht spät auftritt. Die besondere Bedeutung wird diff.-diagnost. dem schleppenden Verlauf und der reinen Beschränkung auf die motorischen Kerne zukommen.

Ein Vergleich zwischen herdweiser epidemischer Encephalitis der Med. oblongata und der akuten **apoplektischen Bulbärparalyse** wird oftmmals dadurch zu einer Entscheidung führen, daß die letztere mehr oder minder schlagartig auftritt. Von F. Walter werden neuerdings als Ursache eines bulbärparalytischen Bildes die encephalitischen Prozesse besonders nach Grippe hervorgehoben, die allerdings meist nicht auf die Med. oblongata beschränkt bleiben, sondern vor allem die Stammganglien des Gehirns in Mitleidenschaft ziehen. Man wird Walter nur dann Recht geben können, wenn er die Einschränkungen im Satzgefüge beibehält. In diesem Zusammenhange ist die Mitteilung eines Falles von Bauch[14]) interessant. Bauch überschreibt seine Mitteilung „Akute Bulbärparalyse im Wochenbett". „Nach Spontangeburt eines reifen, gesunden Kindes stellen sich am Ende eines fieberfrei verlaufenen Wochenbettes akut am 8. Tage die Erscheinungen einer bulbären Erkrankung ein, die in wenigen Tagen zum Tode durch Atemlähmung geführt hat. Halsmark, Vierhügelgegend und Med. oblongata zeigen herdförmig angeordnete, vorwiegend vaskuläre-exsudative Prozesse mit nur geringem Untergang von Ganglienzellen. Aetiologie unbekannt". Betrachtet man den Fall ohne Rücksicht auf sein autoptisches Ergebnis, so könnte man glauben, daß eine Embolie der Basilar- und Vertebralarterie, vielleicht eine Plazentazottenembolie, den Zustand ausgelöst habe. Allein der pathologisch-anatomische Befund spricht sehr für eine Encephalitis des verlängerten Markes und zentralwärts folgender Teile. Zudem muß man sich die besondere Häufung encephalitischer Fälle im Jahre 1919, aus dem der Fall stammt, vor Augen halten.

Die **Pseudobulbärparalyse** könnte wohl eher einmal Anlaß zur Verwechselung geben, weil sie der Encephalitis

---

[14]) Bauch: Münch. med. Wochenschr. S. 1302/1919.

vielleicht schon ätiologisch sehr nahe steht. Eine Differentialdiagnose zwischen beiden Krankheiten steht weniger in Frage, da häufig Kernschädigungen mit Unterbrechung supranucleärer Bahnen vereint sind.

Für die **Heine-Medin'sche Krankheit** gilt vor allen Dingen die Annahme Strümpell's, die Medin und Wiekmann bestätigt haben, daß es eine Spielart der akuten Poliomyelitis gibt, bei welcher sich das Virus statt im Rückenmark im Gehirn ansiedelt. Der ätiologischen kommt wohl die symptomatische Verwandtschaft gleich, so daß man sich vorstellen kann, daß es in den einzelnen Fällen nahezu unmöglich sein kann, beide voneinander zu scheiden.

Daß **Tumoren** naturgemäß ganz ähnliche Bilder erzeugen können, versteht sich. In fortgeschrittenen Fällen wird aber die Entscheidung deshalb etwas leichter sein, weil in der Regel bald Hirndruck und andere Zeichen eines raumbeengenden Prozesses hinzukommen. Auch erreichen bei der Lebenswichtigkeit des verlängerten Markes Tumoren dieser Gegend gewöhnlich keine bedeutende Größe, und es tritt relativ frühzeitig der Exitus let. ein.

Zusammenfassung.

Zusammenfassend ist über die zirkumskripte Encephalitis der Medulla oblongata zu sagen, daß das wichtigste Unterscheidungsmerkmal gegenüber der mehr allgemeinen Encephalitis das Fehlen der Schlafzustände zu sein scheint, und daß das Leben viel mehr und jäher bedroht ist. Betrachtet man die anatomischen Verhältnisse des verlängerten Markes, so ist es verständlich, daß eine auch nur ganz geringfügige Läsion dieses Gebietes, wo doch so viele Bahnen und Formationen dicht zusammengedrängt liegen, ein äußerst reichhaltiges klinisches Bild hervorzubringen vermag. Von der Lage und der Ausdehnung des Herdes hängen die klinischen Erscheinungen einer Herderkrankung im wesentlichen ab. Die mehr frontal gelegenen Hirnnervenkerne, sowie die sensiblen Kerne, scheinen von der Erkrankung ziemlich weitgehend verschont zu bleiben. Daß hierbei die graue Masse wohl vorzugsweise, aber nicht ausschließlich erkrankt, ist von vielen Autoren hervorgehoben worden. Fälle, in denen die Hinterstrangkerne miterkrankten, sind in der Literatur nicht beschrieben. Die Betrachtung der zirkumskripten Encephalitis der Med. oblongata lehrt, daß man bei ausgesprochener und besonders bei vielseitiger Erkrankung von Hirnnerven und deren Kernen wohl öfter als

bisher an die epidemische Encephalitis denken soll. Die Fälle in der Literatur weichen sowohl in ihrem ätiologischen und klinischen Bilde als auch im Verlauf sehr wesentlich voneinander ab. Nur ein kleinster Teil der Fälle ist anatomisch verifiziert, so daß bei manchen diagnostische Bedenken am Platze sind. Der Beweis der Richtigkeit der Diagnose bleibt also vorläufig noch dem Pathologen überlassen.

In der Therapie der Encephalitis epidemica spielen die chemischen Medikamente bisher vorwiegend eine Hauptrolle. Es würde zu weit führen, alle die verschiedenen Mittel, die zur Heilung angegeben worden sind, zu wiederholen. Der Patient Sch. wurde anfangs, d. h. zu Hause, mit Jodpräparaten behandelt. In der Klinik wurden nur tastend Lipolysin und Créde-Salbe angewandt, da eine eingehende Behandlung nicht mehr durchführbar war. Bei dem anderen Kranken stand im Vordergrund die Röntgenbestrahlung. Medikamentös wurde Monotrean verabreicht.

Es ist mir eine angenehme Pflicht, Herrn Professor Dr. K e h r e r auch an dieser Stelle zu danken für die liebenswürdige Ueberlassung der Arbeit und für die Anregungen und Hinweise. Ebenfalls gebührt mein Dank Herrn Professor Dr. H e r z o g sowie dem verstorbenen Herrn Professor Dr. G r o ß, die mir entgegenkommender Weise die speziellen Untersuchungsbefunde der Hals-, Nasen- und Ohrenklinik und des Patholog. Instituts zur Verfügung gestellt haben.

Literatur.

1. Adler, E.: Zur Encephalitis epidem. Med. Klinik, Jg. 18, S. 1142—1445, S. 1179.
2. Anton u. Wohlwill: Multiple nicht eitrige Encephalomyelitis und Multiple Sklerose. Zeitschr. f. d. ges. Neur. u. Psychiatrie, 1912, Bd. 12, S. 31. Berlin.
3. Arend, R.: Beitrag zur Symptomatologie des verlängerten Markes und der Brücke. Zeitschr. f. d. ges. Neurolg. u. Psychiatr., Berlin 1927, Bd. 108, S. 218.
4. Bartels: Ueber Augenerscheinungen bei Encephalitis letarg. Ref. Zeitschrift f. d. ges. Neurol. Berlin 1920, Bd. 28, S. 208.
5. Bing, R.: Gehirn- und Rückenmarksdiagnostik. 1925. Verlag Urban u. Schwarzenberg, Berlin-Wien.
6. Bohnhöfer: Die Encephalitis epidem. Dtsch. Med. Wochenschrift 1921, Nr. 9.
7. Boestroem: Ungewöhnliche Formen der epidemischen Encephalitis unter besonderer Berücksichtigung hyperkinetischer Erscheinungen. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilkunde 1921, Bd. 68/69, Leipzig, S. 64.
8. Bregazzi, W.: Ueber Encephalitis epidem. (Encephalomyelitis epidem.) Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilkunde, 1921, Bd. 72, S. 15.
9. Cords: Die Augensymptome bei der Encephalitis leth. Münch. Med. Wochenschr. 1920, S. 628.
10. Cords: Die Augensymptome bei Encephalitis epidem. Zentralbl. f. d. ges. Ophthalmolog., Bd. B, H. 5.
11. Creutzfeld: Bericht über 12 histolog. untersuchte Fälle von Encephalitis epidem. Zeitschr. f. d. ges. Neurolog. D. Psychiatr., Berlin, 1920, Bd. 21, S. 366.
12. Curschmann-Kramer: Lehrbuch der Nervenkrankheiten, Berlin 1925. Verl. J. Springer, S. 175 ff.

13. Dreyfuß, G. L.: Die gegenwärtige Encephalitisepidemie. Münch. Med. Wochenschr. 1920, S. 538.

14. Dannhauser: Apoplektiforme Bulbärparalyse. Zeitschr. f. d. ges. Neurolog. u. Psychiatr., Berlin 1922, Bd. 77, S. 162.

15. Economo: Neue Beiträge zur Encephalitis leth. Neurolog. Zentralbl. Leipzig 1917, Bd. 36, S. 866.

16. Economo: Encephalitis lethargica. 1929. Verl. Urban u. Schwarzenberg, Berlin-Wien, S. 47/48.

17. Economo: Die Encephalitis letharg. Leipzig-Wien. Jahrbuch f. Psychiatr. u. Neurolog. 38, S. 253.

18. Economo: Grippeencephalitis und Encephalitis leth. Wiener kl. Wochenschr. 1919, Nr. 12, S. 393.

19. Eulenberg: Real-Encyklopädie der gesamten Heilkunde. Verlag Urban u. Schwarzenberg, Berlin-Wien 1926, Bd. 8, S. 102 ff

20. Fornara: L'encefalite letargica. Jl policlino. Soz. Med. 27. Referat i. Zeitschr. f. d. ges. Neurolog. Berlin 1920, Bd. 21, S. 153.

21. Groß, W.: Ueber Encephalitis epidem. Zeitschr. f. d. ges. Neurolog. u. Psychiatr., Berlin 1921, Bd. 63, S. 299.

22. Grosz u. Pappenheim: Klinische Beiträge zur Frage der Sensibilitätsstörungen bei Oblongatherden. Zeitschr. f. d. ges Neurolog. u. Psychiatr. Berlin 1921, Bd. 63, S. 93.

23. Günther-Stern: Ueber gehäuftes Auftreten eigenartiger entzündlicher Erkrankungen der hinteren Schädelgrube. Arch. f. Psychiatr. u. Nervenheilk., Berlin 1928, Bd. 83, S. 1.

24. Lewandowski: Handbuch der Neurologie. Verlag: J. Springer, Berlin 1921. Bd. III, S. 491, S. 229. Bd. IV, S. 547, Bd. II S. 807, 911.

25. Handbuch der inneren Medizin. Verlag J. Springer, Berlin, Bd. 5, S. 324 ff.

26. Häuptli: Zur Histologie der Poliomyelitis akuta und der Encephalitis epidem. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk. Leipzig, 71, S. 1.

27. Harbitz: Ueber Encephalitis leth. Ziegler's Beitr. zur allgem. Patholg. u. patholog. Anatomie, 1920, Bd. 67.

28. Heinrich, R.: Zur Diff.-Diagnose zwischen Hirntumor und Encephalitis epidem. Arch. f. Psychiatr. u. Nervenkrankheiten, Berlin 1926, Bd. 78, S. 643.

29. Herzog, G.: Zur Pathologie der Encephalitis epidem. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., Leipzig 1921, Bd. 70, S. 282.

30. Herzog: Zur Diff.-Diagnose der Encephalitis epidem. Berl. Klin. Wochenschr. 1921, Nr. 10.

31. Herxheimer, G.: Ueber die Anatomie der Encephalitis epidem. Berl. Klin. Wochenschr. 1920, Nr. 49.

32. Kayser-Petersen: Ueber Encephalomyelitis bei Grippe. Berl. Klin. Wochenschr. 1920, Nr. 57, S. 632.

33. Klarfeld, B.: Einige allgemeine Betrachtungen zur Histo-Pathologie d. Zentralnervensystems. (Auf Grund von Untersuchungen über die Encephalitis epidem.) Zentralbl. f. d. ges. Neurolg. u. Psychiatr., Berlin 1922, Bd. 77, S. 80.

34. Klarfeld, B.: Die Erkrankungen des Rautenhirns. Kraus-Brugsch: Spez. Pathologie u. Therapie der inneren Krankheiten. Verlag Urban u. Schwarzenberg, Berlin-Wien, Bd. 10, II. Teil, S. 256.

35. Knapp: Die Encephalitis. Arch. f. Psychiatr. u. Nervenkrankh., Berlin 1928, Bd. 83, S. 34.

36. Kraus-Brugsch: Spezielle Pathologie und Therapie. Verlag Urban u. Schwarzenberg, Berlin-Wien 1920, Bd. II, S. 95 ff., Bd. II, S. 455 ff., Bd. III, S. 539 ff.

37. Marburg: Ueber die neueren Fortschritte in der Topographischen Diagnostik der Pons und Oblongata. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., Leipzig 1911, Bd. 41, S. 41.

38. Marinescu-Baloi: Ueber die pathologische Anatomie und Patho-Physiologie der akuten Encephalitis epidem. Arch. f. Psychiatr. u. Nervenkrankh., Berlin 1926, Bd. 76, S. 704.

39. Maus: Klinische Beiträge zur Diagnostik bulbärer Herderkrankungen. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., Leipzig 1908, Bd. 34, S. 398.

40. Merguet-Bassow: Ein Fall von Pseudo-Sklerose. Zeitschr. f. d. ges. Neurolog. u. Psychiatr., Berlin 1927, Nr. 108, S. 244.

41. Meyer: Beiträge zur Encephalitis epidem. Arch. f. Psych. und Nervenkrankh., Berlin 1924, Bd. 70, S. 466.

42. Misch, W.: Zur Patholog. des Hirnstammes. Zeitschr. f. d. ges. Neurolog. u. Psych., Berlin 1921, Nr. 66, S. 59.

43. Moritz, F.: Ueber die Encephalitis epidem. Münch. Med. Wochenschr. 1920, S. 711.

44. Nonne: Grippeencephalitis. Zeitschr. f. d. ges. Neurolog., Berlin 1920, Bd. 19, S. 178.

45. Nonne: Zum Kapitel der epidemisch auftretenden Bulbärmyelitis und Encephalitis des Hirnstammes. Dtsch. Zeitschrift f. Nervenheilk., Leipzig 1919, Bd. 64, S. 186.

46. Nonne: Zum Kapitel der Pathologie der nicht eitrigen Encephalitis. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilkunde, Leipzig 1900, Bd. 18, S. 1.

47. Oppenheim: Formenreichtum der Multiplen Sklerose. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., Leipzig 1914, Bd. 52, S. 169, S. 239.

48. Oppenheim: Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Verlag Springer, Berlin 1913, S. 1313 ff.

49. Oppenheim: Gehirntumoren. Wien 1920.

50. Oppenheim-Cassierer: Die Encephalitis. Wien 1907, II. Auflage.

51. Parson u. Goldstein: Arch. f. Psychiatr. u. Nervenkrankh. 1929, B. 88.

52. Perkins, O.: Gliom der Medulla oblongata. Zentralbl. f. d. ges. Neurolog., Berlin 1929, Bd. 52, S. 843.

53. Pollak, E.: Beitrag zur Patholog. der extrapyramidalen Bewegungsstörungen. Zeitschr. f. d. ges. Neurologie u. Psychiatr., Berlin 1922, Bd. 77, S. 37.

54. Punsepp: Hirntumoren. Verlag Springer, Berlin 1920.

55. Quensel: Ein eigenartiger Fall von Encephalomyelitis. Münch. Med. Wochenschr. 1920, S. 319.

56. Redlich: Encephalitis pontis et cerebelli. Zeitschr. f. d. ges. Neurolog. u. Psychiatr., Berlin 1917, Bd. 37, S. 1.

57. Reinhart, A.: Ueber Encephalitis non purulenta. Dtsch. Med. Wochenschr. 1919, Bd. 19.

58. Rosenblath: Zur Pathologie der Encephalitis akuta. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., Leipzig 1914, Nr. 50, S. 342.

59. Rosenhain, E.: Zur Symptomalogie und Therapie der Encephalitis epidem. Zeitschr. f. d. ges. Neurolg. u. Psychiatr., Berlin 1921, Nr. 68, S. 214.

60. Siegmund: Zur pathologischen Anatomie der herrschenden Encephalitis epidem. Berl. Klin. Wochenschr. 1920, S. 509.

61. Siemerling: Ueber eine Encephalitisepidemie. Berl. Kl. Wochenschr. 1919, Bd. 22.

62. Suckow: Monatsschr. f. Psychiatrie u. Neurologie, Bd. 56, S. 317, 1924: Atemstörung bei Encephalitis epid.
63. Scharapow: Isolierte Affektion der hinteren Kerne des N. Vagus in einem Falle von Polioencephalitis. Zeitschr. f. d. ges. Neurolog. u. Psychiatr. Berlin 1927, Bd. 109, S. 733.
64. Spiegel: Die zentrale Lokalisation autonomer Funktionen. Ref. Zeitschr. f. d. ges. Neurolog. Berlin 1920, Bd. 22, S. 142.
65. Stern: Die epidemische Encephalitis. Verlag Springer, Berlin 1922.
66. Stiefler, G.: Zur Klinik der Encephalitis leth. epid. Ref. Zeitschr. f. d. ges. Neurolog., Berlin 1921, Bd. 23, S. 169.
67. Stockelbusch: Ueber Geschwülste des verlängerten Markes. Arch. f. Psychiatr. u. Nervenkrankh. Berlin 1925, Bd. 73, S. 218.
68. Strauß, E.: Nicht eitrige Entzündungen des Zentralnervensystems. Kraus-Brugsch: Spez. Patholog. u. Ther., Bd. II, S. 455.
69. Strümpell: Ueber Encephalitis epidem. Dtsch. Med. Wochenschr. 1920, S. 705.
70. Strümpell: Lehrbuch der inneren Krankheiten. Leipzig 1927, Verlag Fischer.
71. Trabaud: Encephalitis leth. unter dem Bilde der Multiplen Sklerose. Zentralbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiatr., Berlin 1922, Bd. 28, S. 404.
72. Vervaeck, P.: Tumor der Medulla oblongata. Zentralbl. f. d. ges. Neurolog., Berlin 1929, Bd. 52, S. 484.
73. Vogt, H.: Encephalitis non purulenta. Lewandowski's Handbuch der Neurologie. Spez. Teil, Bd. 3, S. 229 ff.
74. Wallenberg: Neuere Fortschritte in der topischen Diagnostik akuter Herderkrankungen des verlängerten Markes und der Brücke. Dtsch. Zeitschr. f. Nervenheilk., Leipzig 1911, Bd. 41, S. 8.
75. Westphal, A.: Ueber Pupillenphänomene bei Encephalitis epid. Zeitschr. f. d. ges. Neurolog. u. Psychiatr., Berlin 1921, Bd. 68, Nr. 226.
76. Wexberg: Ueber Kau- und Schluckstörungen bei Encephalitis. Zeitschr. f. d. ges. Neurolog. u. Psychiatr., Berlin 1921, Bd. 71, S. 210, Text S. 220.

Lebenslauf.

Am 5. 3. 1905 wurde ich in Remscheid geboren als Sohn des Möbelfabrikanten August Gottwald und seiner Ehefrau Berta geb. Herchenhan. Nach dem Besuch der Volksschule und der Oberrealschule studierte ich an den Universitäten Freiburg, Kiel, Rostock und Köln Medizin. In Köln bestand ich im März 1931 das Staatsexamen mit dem Prädikat gut. Vom 31. 3. 1931 bis 20. 10. 1931 war ich als Medizinalpraktikant auf der chirurg.-gynäkolog. Abteilung des St. Marienhospitals in Mülheim-Ruhr. Anschließend kam ich als Med.-Praktikant auf die Innere Abteilung des St. Joseph-Hospitals in Dortmund-Hörde, wo mir nach Ablauf der Praktikantenzeit die planmäßige Assistentenstelle auf der gleichen Abteilung übertragen wurde. Diese Stelle habe ich zur Zeit noch inne. — Ich bin katholischer Konfession und arischer Abstammung.